Приложение к Приказу

 Министерства здравоохранения

 Приднестровской Молдавской Республики

 от «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2021 года №\_\_\_\_\_

Клинические рекомендации

**«Детский церебральный паралич (ДЦП)»**

Коды по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ 10): G80.0.

Возрастная группа:Дети

Год утверждения: 2021 (пересмотр каждые 5 лет)

Оглавление

[Список сокращений 3](#_Toc532205837)

[Термины и определения 3](#_Toc532205838)

[1. Краткая информация 3](#_Toc532205839)

[1.1 Определение 3](#_Toc532205840)

[1.2 Этиология и патогенез 3](#_Toc532205841)

[1.3 Эпидемиология 5](#_Toc532205842)

[1.4 Кодирование по МКБ-10 6](#_Toc532205843)

[1.5 Классификация 6](#_Toc532205844)

[1.6 Клиническая картина.](#_Toc532205845) 8

[2. Диагностика](#_Toc532205846) 13

[2.1 Жалобы и анамнез](#_Toc532205847) 13

[2.2 Физикальное обследование](#_Toc532205848) 13

[2.3 Лабораторная диагностика](#_Toc532205849) 13

[2.4 Инструментальная диагностика](#_Toc532205850) 14

[2.5 Иная диагностика](#_Toc532205851) 16

3. Лечение……………………………………………………………………………………... 17

[3.1 Консервативное лечение](#_Toc532205852) 19

[3.2.Хирургическое лечение](#_Toc532205853) 29

3.3 Иное лечение ……………………………………………………………………………...30

4. Реабилитация……………………………………………………………………………….. 31

[5.Профилактика и диспансерное наблюдение](#_Toc532205854) 32

6.Организация медицинской помощи…………………………………………………………34

[Критерии оценки качества медицинской помощи](#_Toc532205855) 34

[Список литературы 3](#_Toc532205856)7

[Приложение А1. Состав рабочей группы 3](#_Toc532205857)8

[Приложение А2. Справочные материалы,включая соответвие показаний к применению и противопоказаний,способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата 3](#_Toc532205858)9

[Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента](#_Toc532205860) 41

[Приложение В. Информация для пациента](#_Toc532205861) 42

#

# Список сокращений

ДЦП – детский церебральный паралич

КТ – компьютерная томография

КФК - креатинфосфокиназа

МРТ — магнитно-резонансная томография

НМТ – низкая масса тела

НСГ – нейросонография

ОНМТ – очень низкая масса тела

УЗДГ – ультразвуковая допплерография

УЗИ — ультразвуковое исследование

ЩФ – щелочная фосфатаза

ЭНМГ – электронейромиография

ЭНМТ – экстремально низкая масса тела

# Термины и определения

**Детский церебральный паралич (ДЦП)** - заболевание, характеризующееся непрогрессирующим поражением головного мозга, возникающим до родов, во время родов либо сразу после них и преимущественно проявляющимся двигательными нарушениями (параличами, нарушениями координации, непроизвольными движениями).

**Уровень достоверности доказательств** – отражает степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

**Уровень убедительности рекомендаций** – отражает не только степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства, но и степень уверенности в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации.

# 1. Краткая информация

1.1 Определение

Детский церебральный паралич (ДЦП) - заболевание, характеризующееся не прогрессирующим поражением головного мозга, возникающим до родов, во время родов либо сразу после них и преимущественно проявляющимся двигательными нарушениями (параличами, нарушениями координации, непроизвольными движениями).

1.2 Этиология и патогенез

ДЦП – полиэтиологичное заболевание. Ведущей причиной развития ДЦП является повреждение или аномалии развития головного мозга плода и новорожденного. Патофизиологическая основа формирования ДЦП – поражение головного мозга в определенный период его развития с последующим формированием патологического мышечного тонуса (преимущественно спастичности) при сохранении позотонических рефлексов и сопутствующем нарушении становления цепных установочных выпрямительных рефлексов. Главное отличие ДЦП от других центральных параличей – время воздействия патологического фактора:

а) антенатальный период - 37-60% (дисгенезии, внутрижелудочковые кровоизлияния, инфаркты, внутриутробные инфекции);

б) интранатальный период - 27-40% (гипоксия, асфиксия, интранатальная травма);

в) постнатальный период - 3-25% (билирубиновая энцефалопатия, инфекционные болезни - менингит, энцефалит).

Соотношение пренатальных и перинатальных факторов поражения мозга при ДЦП различно. До 80% наблюдений поражений мозга, вызывающих церебральный паралич, происходит в периоде внутриутробного развития плода; в последующем внутриутробная патология часто отягощается интранатальной.

Описано более 400 биологических и средовых факторов, влияющих на ход нормального развития плода, но полностью их роль в формировании ДЦП не изучена. Часто отмечается сочетание нескольких неблагоприятных факторов, как в периоде беременности, так и в родах. К внутриутробным причинам развития ДЦП, прежде всего, относят острые или хронические экстрагенитальные заболевания матери (гипертоническую болезнь, пороки сердца, анемию, ожирение, сахарный диабет и заболевания щитовидной железы и др.), прием лекарств во время беременности, профессиональные вредности, алкоголизм родителей, стрессы, психологический дискомфорт, физические травмы во время беременности. Немалая роль принадлежит влиянию на плод различных инфекционных агентов, особенно вирусного происхождения. Среди факторов риска также выделяют маточные кровотечения, аномалии плацентарного кровообращения, предлежание плаценты или ее отслойка, иммунологическая несовместимость крови матери и плода (по системам АВО, резус-фактора и другим).

Большинство указанных неблагоприятных факторов пренатального периода ведет к внутриутробной гипоксии плода и нарушению маточно-плацентарного кровообращения. Кислородная недостаточность угнетает синтез нуклеиновых кислот и белков, что приводит к структурным нарушениям эмбрионального развития.

Различные осложнения в родах: слабость сократительной деятельности матки, стремительные или затяжные роды, кесарево сечение, длительный безводный период, ягодичное и тазовое предлежания плода, длительный период стояния головки в родовых путях, инструментальное родовспоможение, а также преждевременные роды и многоплодную беременность также относят к факторам высокого риска развития ДЦП.

До недавнего времени родовая асфиксия считалась ведущей причиной поражения мозга у детей. Изучение анамнеза детей, перенесших родовую асфиксию, показало, что у 75% из них был крайне неблагоприятный фон внутриутробного развития, отягощенный дополнительными факторами риска хронической гипоксии. Поэтому даже при наличии тяжелой родовой асфиксии причинная связь с развившимся впоследствии психомоторным дефицитом не является абсолютной.

Существенное место в этиологии ДЦП занимает внутричерепная родовая травма вследствие механических воздействий на плод (сдавление мозга, размозжение и некроз мозгового вещества, разрывы тканей, кровоизлияния в оболочки и вещество мозга, нарушения динамического кровообращения мозга). Однако нельзя не учитывать, что родовая травма чаще всего происходит на фоне предшествующего дефекта развития плода, при патологических, а иногда даже при физиологических родах.

Полностью нерешенным вопросом остается роль наследственной предрасположенности и генетической патологии в структуре ДЦП. Нередко за диагнозом ДЦП стоят недифференцированные генетические синдромы, что особенно характерно для атаксических и дискинетических форм ДЦП. Так наличие атетоза и гиперкинезов, которые принято строго связывать с ядерной желтухой, при отсутствии достоверных анамнестических данных может иметь генетическую основу. Даже «классические» спастические формы ДЦП при отчетливом прогрессировании (и, тем более, появления новых) клинических симптомов должны настораживать врача с точки зрения возможного наличия у ребенка спастической параплегии и других нейродегенеративных заболеваний.

1.3 Эпидемиология

Детский церебральный паралич развивается, по разным данным, в 2-3,6 случаях на 1000 живых новорожденных и является основной причиной детской неврологической инвалидности в мире. Среди недоношенных детей частота ДЦП составляет 1%. У глубоко недоношенных детей (22-28 неделя гестации) частота ДЦП увеличивается до 40%. У новорожденных с массой тела менее 1500 г распространенность ДЦП увеличивается до 5- 15%, а при экстремально низкой массе тела ― до 25-30%. Многоплодная беременность повышает риск развития ДЦП: частота ДЦП при одноплодной беременности составляет 0,2%, при двойне ― 1,5%, при тройне ― 8,0%, при четырехплодной беременности ― 43%. Тем не менее, в течение последних 20 лет параллельно с ростом числа детей, родившихся от многоплодных беременностей с низкой и экстремальной низкой массой тела, наблюдается тенденция к снижению частоты развития ДЦП в данной популяции. В Российской Федерации распространенность зарегистрированных случаев ДЦП составляет 2,2-3,3 случая на 1000 новорожденных.

1.4 Кодирование по МКБ-10

G80 Детский церебральный паралич

G80.0 - Спастический церебральный паралич

G80.1 - Спастическая диплегия

G80.2 - Детская гемиплегия

G80.3 - Дискинетический церебральный паралич

G80.4 - Атаксический церебральный паралич

G80.8 - Другой вид детского церебрального паралича

G80.9 - Детский церебральный паралич неуточненный

1.5 Классификация

Помимо вышеописанной международной классификации ДЦП (МКБ-10), существует большое число авторских клинических и функциональных классификаций. Наибольшее распространение в России получили классификации К.А. Семѐновой (1978):

а) двойная гемиплегия;

б) гиперкинетическая форма;

в) атонически-астатическая форма;

г) гемиплегическая форма;

д) и классификация Л.О. Бадаляна с соавт. (1988г.) (Табл. 1)

Таблица 1. **Классификация ДЦП**

|  |  |
| --- | --- |
| **Раннийвозраст** | **Старшийвозраст** |
| Спастическиеформы:гемиплегиядиплегиядвусторонняягемиплегия | Спастическиеформы:гемиплегиядиплегиядвусторонняягемиплегия |
| ДистоническаяформаГипотоническаяформа | ГиперкинетическаяформаАтаксическаяформаАтонически-астатическаяформаСмешанныеформы:спастико-атаксическаяспастико-гиперкинетическаяатактико-гиперкинетическая |

Классификация моторных функций по шкале GMFCS при ДЦП

##### **I уровень**

До 2 лет: начало самостоятельной ходьбы 2-4 года: самостоятельная ходьба без прыжков и бега 4-6 лет: самостоятельная ходьба,подъем по лестнице, бег и прыжки.
6-12, 12-18 лет – самостоятельная ходьба с препятствиями, бег и прыжки, участие в спортивных мероприятиях.

**II уровень.** До 2 лет: ребенок ползает на животе и четвереньках, ходит вдоль опоры. 2-4 года: ползает на четвереньках, ходит вдоль опоры, к 4 годам самостоятельно ходит. 4-6 лет: самостоятельно ходит на короткие расстояния, поднимается по лестнице с перилами, не умеет бегать и прыгать -12, 12-18 – самостоятельно ходит на большие расстояния, но в привычной обстановке, на улице использует приспособления, бегает и прыгает плохо.

**III уровень.** До 2 лет: ребенок переворачивается и ползает на животе.
2–4 года: ползает по-пластунски или на четвереньках (реципрокно), ходит на короткие расстояния с ручными приспособлениями. 4–6 лет: может встать со стула без опоры, но ходит только с приспособлениями. 6–12, 12–18: ходит только с приспособлениями, может подниматься и спускаться по лестнице с перилами, по улице передвигается только на коляске.

**IV уровень.** До 2 лет: переворачивается, но не удерживает позу сидя. 2–4 года: сидит в приспособлениях, ползает по-пластунски. 4–6 лет: может сесть и встать с кресла с помощью взрослого, в лучшем случае может передвигаться на короткие расстояния с помощью приспособлений. 6–12, 12–18: по комнате может передвигаться перекатами или ползая на животе, а также в ходунках, поддерживающих тазовый корпус и туловище.

**V уровень.** До 2 лет: нуждается в помощи взрослого, чтобы перевернуться.
2–4 года: некоторые дети достигают мобильности с использованием моторизированной высокотехнологичной коляски. 4–6, 6–12, 12–18 лет – некоторые дети достигают мобильности с использованием высокотехнологичного инвалидного кресла.

**MACS - классификация нарушений функции руки. (Manual Ability Classification Systemforchildrenwith Cerebral Palsy 4-18 years)**

**MACS I:** Верхние конечности используются легко и успешно. Дети с 1-м уровнем активности ограничены в манипуляциях с очень мелкими, тяжелыми и хрупкими предметами, требующими высокого уровня развития мелкой моторики и координации обеих рук. Ограничения также могут проявляться в новых незнакомых условиях.

**MACS II:** Ребенок имеет возможность управляться с большинством объектов, однако некоторые действия менее качественны и/или выполняются медленнее. Дети со 2-м уровнем могут захватывать большинство предметов, однако медленно, и при этом страдает качество манипуляции.

**MACS III:** Функциональные возможности затруднены, пациент нуждается в подготовке к действию и/или вынужден модифицировать действие. Пациенты с 3-м уровнем обычно нуждаются в специальной подготовке для того, чтобы взять предмет, и/или в определенной адаптации окружающей среды. Пациенты с 3-м уровнем не могут осуществлять некоторые виды манипуляций без должной адаптации окружающей среды.

**MACS IV:** Ограниченная функция, возможно удовлетворительное использование конечности в адаптированной ситуации. Дети с 4-м уровнем активности могут осуществлять лишь часть действия, они нуждаются в постоянной помощи.

**MACS V:** Практически не функциональная конечность, существенно ограничены даже простые действия. Не захватывают объекты и имеют тяжелое стойкое ограничение даже в простых движениях. Нуждаются в тотальной помощи со стороны.

**Модифицированная** **шкала** **спастичности** **Ашворта**  (Modified Ashworth Scalefor Grading Spasticity, modifiedBohannonandSmith) простых движениях. Нуждаются в тотальной помощи со стороны.

Степень Изменения

|  |  |
| --- | --- |
| 0 | Нет повышения мышечного тонуса |
| 1 | Легкое повышение мышечного тонуса, минимальное напряжение в конце амплитуды движения при сгибании или разгибании пораженной конечности |
| 1 + | Легкое повышение мышечного тонуса, которое проявляется минимальным сопротивлением (напряжением) мышцы, менее чем в половине всего объема движения. |
| 2 | Умеренное повышение мышечного тонуса в течение всего объема движения, но пассивные движения не затруднены |
| 3 | Значительное повышение мышечного тонуса, пассивные движения затруднены |
| 4 | Ригидное сгибательное или разгибательное положение конечности (сгибательная или разгибательная контрактура) |
|  |   |

**1.6 Клиническая картина**

При ДЦП клинические симптомы и степень функциональных нарушений значительно варьируют у разных пациентов и зависят от размера и топографии повреждений головного мозга, а также от интенсивности и длительности ранее проводимых лечебных и реабилитационных мер.

 В отечественной литературе выделяют следующие стадии развития ДЦП (К.А. Семѐнова 1976):

а) ранняя: до 4-5 месяцев;

б) начальная резидуальная стадия: с 6 месяцев до 3 лет;

в) поздняя резидуальная стадия: старше 3 лет.

1.6.1 Спастическая диплегия G80.1.

Наиболее распространенный тип ДЦП (3/4 всех спастических форм), известный также под названием «болезнь Литтла». Для спастической диплегии характерно двустороннее поражение конечностей, ног в большей степени, чем рук, раннее формирование деформаций и контрактур. Распространенные сопутствующие симптомы — задержка психического и речевого развития, наличие псевдобульбарного синдрома, патологии черепных нервов, приводящей к атрофии дисков зрительных нервов, дизартрии, нарушениям слуха, а также умеренное снижение интеллекта.

При легкой степени заболевания первые клинические симптомы отчетливо появляются к 4-6 месяцам жизни новорожденного, когда в двигательные реакции должны активно включаться мышцы тазового пояса и ног. Тяжелые формы заболевания диагностируются уже в первые дни после рождения ребенка. У такого ребенка быстро нарастает мышечный тонус, врожденные рефлексы не угасают, появляются патологические позы. Тяжелая форма спастической диплегии осложняется появлением так называемых "дистонических атак", которые характеризуются внезапным резким повышением тонуса мышц, двигательной возбудимостью, общим беспокойством ребенка и длятся обычно несколько секунд.

Прогноз двигательных возможностей менее благоприятен, чем при гемипарезе. Характерно раннее формирование контрактур, деформация позвоночника и суставов нижних конечностей. Как правило, возникает эквиноваруснаяили вальгусная деформация стоп.Спастическаядиплегия развивается, преимущественно, у детей, родившихся недоношенными, и сопровождается характерными изменениями при магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга: перивентрикулярнаялейкомаляция, последствия внутрижелудочковых кровоизлияний.

1.6.2 Спастический тетрапарез (двойная гемиплегия) G80.0.

Одна из самых тяжелых форм ДЦП, являющаяся следствием аномалий развития головного мозга, внутриутробных инфекций и перинатальной гипоксии с диффузным повреждением вещества головного мозга, нередко сопровождающаяся формированием вторичной микроцефалии. Клинически проявляется двусторонней спастичностью, в равной степени выраженной в верхних и нижних конечностях, либо преобладающей в руках. Двигательная патология выявляется уже в период новорожденности. Резко выражены все тонические рефлексы (лабиринтный, шейные, рефлекс с головы на туловище и с таза на туловище), отсутствует защитный рефлекс. Установочный рефлекс на голову не развивается. В зависимости от того, какие мышцы находятся в гипертонусе, ребенок принимает или сгибательную, или разгибательную позу. Поза ребенка асимметрична. При любой его попытке совершить движение включаются содружественные реакции, в результате чего тонус нарастает еще больше. Часто возникают дистонические атаки. При этой форме ДЦП наблюдается широкий спектр сопутствующей патологии: последствия повреждений черепных нервов (косоглазие, атрофия зрительных нервов, нарушения слуха, псевдобульбарный синдром), выраженные когнитивные и речевые дефекты, эпилепсия, раннее формирование тяжелых вторичных ортопедических осложнений (контрактур суставов и костных деформаций). Чаще, чем при других формах снижен интеллект.

Навыками стояния и ходьбы овладевают только те больные, у которых спастичность мышц выражена умеренно. Ходьба без посторонней помощи практически невозможна.

1.6.3 Детская гемиплегия G80.2

Характеризуется односторонним спастическим гемипарезом, у части пациентов – задержкой психического и речевого развития. Рука, как правило, страдает больше, чем нога. Реже встречается спастический монопарез. Возможны фокальные эпилептические приступы. Причиной является геморрагический инсульт (чаще односторонний), и врожденные аномалии развития мозга.

При тяжелой форме диагноз может быть поставлен в первые недели после рождения, при легкой - только к концу первого года жизни, когда ребенок начинает активно брать предметы в руки. Тонус мышц пораженных конечностей повышен, иногда в первые месяцы может наблюдаться их гипотония.

Ребенок начинает ходить в полтора-три года. Равновесие при ходьбе нарушается, и он может упасть в сторону пораженных конечностей. При ходьбе ребенок не может опустить ногу на пятку и опирается на пальцы стопы. На пораженной стороне конечности отстают в развитии, атрофичны. У 40% больных наблюдается умственная отсталость.

 Дети с гемипарезами овладевают возрастными двигательными навыками несколько позже, чем здоровые. Поэтому уровень социальной адаптации, как правило, определяется не степенью двигательного дефекта, а интеллектуальными возможностями ребенка.

1.6.4 Дискинетический ДЦП G80.3.

Характеризуется непроизвольными движениями, традиционно называемыми гиперкинезами (атетоз, хореоатетоз, дистония), изменениями мышечного тонуса (может отмечаться как повышение, так и понижение тонуса), речевыми нарушениями чаще в форме гиперкинетической дизартрии. Отсутствует правильная установка туловища и конечностей. У большинства детей отмечается сохранение интеллектуальных функций, что прогностически благоприятно в отношении социальной адаптации и обучения, чаще преобладают нарушения в эмоционально-волевой сфере. Одной из самых частых причин данной формы является перенесенная гемолитическая болезнь новорожденных с развитием «ядерной» желтухи, а также острая интранатальная асфиксия у доношенных детей с селективным повреждением базальных ганглиев (statusmarmoratus). При этом, как правило, повреждаются структуры экстрапирамидной системы и слухового анализатора. Выделяются атетоидный и дистонический варианты.

1.6.5 Атаксический ДЦП G80.4

Характеризуется низким тонусом мышц, атаксией и высокими сухожильными и периостальными рефлексами. Нередки речевые расстройства в форме мозжечковой или псевдобульбарной дизартрии. Нарушения координации представлены наличием интенционного тремора и дисметрией при выполнении целенаправленных движений. Наблюдается при преобладающем повреждении мозжечка, лобно-мостомозжечкового пути и, вероятно, лобных долей вследствие родовой травмы, гипоксически-ишемического фактора или врожденных аномалий развития.

На первом году жизни обычно отмечается лишь общая гипотония мышц и отставание в физическом развитии, и внешне дети походят на больных синдромом "вялого ребенка". В положении на спине конечности разогнуты ("поза лягушки"). Ребенок не сопротивляется пассивным сгибаниям и разгибаниям в суставах конечностей. В положении вертикального подвешивания ноги разогнуты, ребенок не опирается на стопы.

Ходить такие больные начинают в 2-3 года. При этом их движения дискоординированы, походка неустойчивая. Ребенок ходит и стоит на широко расставленных ногах и отводя руки в стороны, делает много дополнительных движений, чтобы сохранить равновесие.

 Интеллектуальный дефицит при данной форме варьирует от умеренного до глубокого. В более половине случаев требуется проведение тщательной дифференциальной диагностики с наследственными заболеваниями.

1.6.6 Атонически-астатическая форма (в раннем возрасте гипотоническая форма)

Характеризуется, главным образом, снижением мышечного тонуса. Ребенок не может контролировать движения головы, конечностей, туловища. Имеются также нарушения координации движений и равновесия, но эти симптомы не являются доминирующими.

Двигательные нарушения непременно сочетаются с резкой задержкой развития речи и психики.

В положении на спине ребенок вялый, малоподвижный. Тонус мышц снижен, причем в руках меньше, чем в ногах. Движения рук более активны. Голову ребенок начинает держать только после 6 месяцев. Сидеть ребенок начинает в полтора-два года. Стоять начинает с 4-8 лет, широко расставляя ноги и держась за руку взрослого или опору.

Самостоятельно передвигаться такие дети могут после 7-9 лет, и только на небольшие расстояния. Походка характеризуется неустойчивостью, неритмичностью. Дети часто падают.

У 80-90% детей отмечается выраженное снижение интеллекта, нарушение речи. Такие дети часто агрессивны, негативно настроены, с ними трудно о чем-либо договориться.

Прогноз в отношении восстановления двигательных функций и социальной адаптации неблагоприятный.

В целом, ведущим клиническим симптомом при ДЦП является спастичность, встречающаяся более чем в 80% случаев. Спастичность представляет собой «двигательное нарушение, являющееся частью синдрома поражения верхнего мотонейрона, характеризующееся скорость-зависимым повышением мышечного тонуса и сопровождающееся повышением сухожильных рефлексов в результате гипервозбудимости рецепторов растяжения» (J.W. Lance 1980).

Особенностями спастичности при ДЦП является:

а) наличие патологических тонических рефлексов, особенно ярко проявляющихся при перемене положения тела, особенно при вертикализации пациента;

б) появление патологической синкинетической активности при совершении произвольных движений;

в) нарушение координаторных взаимодействий мышц синергистов и антагонистов;

г) повышение общей рефлекторной возбудимости – выраженный старт-рефлекс.

Наличие указанных нарушений с ранних этапов развития ребенка ведет к формированию патологического двигательного стереотипа, закреплению привычных установок конечностей, развитию суставных контрактур, прогрессирующему ограничению функциональных возможностей ребенка. Повреждения головного мозга при ДЦП также могут исходно сопровождаться когнитивными и сенсорными нарушениями, судорогами.

Осложнения формируются преимущественно в позднюю резидуальную стадию и включают, в первую очередь, ортопедическую патологию – формирование суставно- мышечных контрактур, деформаций и укорочений конечностей, подвывихов и вывихов суставов, сколиоза. В результате двигательные нарушения ведут к дополнительному ограничению возможности к самообслуживанию ребенка, сложностям получения образования и полноценной социализации.

# 2. Диагностика

## 2.1 Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза и жалоб следует обратить внимание на наличие:

а) тяжелых соматических болезней матери;

б) инфекционно-воспалительных болезней матери;

в) вредные привычки родителей;

г) гестоза в акушерском анамнезе;

д) хронической гипоксии плода;

е) асфиксии при рождении;

ж) недоношенности;

з) перинатального поражения центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза;

и) наличие судорог в анамнезе;

к) жалоб на задержку психомоторного развития;

л) наличие неврологической симптоматики в медицинской документации;

м) снижение устойчивости к активности;

н) гипермобильность и повышенная гибкость суставов.

2.2 Физикальное обследование

Проводится объективный клинический осмотр: определение общего состояния, физического развития, объективный осмотр по всем органам и системам.

Проводится оценка неврологического статуса ребенка первого года жизни с учетом возрастной периодизации: положения тела, позы, состояния родничков, выраженности рефлексов новорожденных, спонтанной и стимулированной двигательной активности, изменений мышечного тонуса, сухожильных рефлексов, наличия патологических рефлексов, тремора, клонусов, очаговой симптоматики.

Оценивается психомоторное развитие, когнитивное развитие ребенка с учетом фактического и корригированного возраста (график нервно-психического обследования младенца ГНОМ, шкалы развития младенца Bayley).

2.3 Лабораторная диагностика

* Рекомендуется проведение клинического анализа крови.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий:**у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе) выявляют анемию, изменения лейкоцитарной формулы. Анализ необходим для принятия решения о возможности проведения восстановительного лечения.*

* Рекомендуется проведение клинического анализа мочи.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий:**у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе) могут выявлять протеинурию, лейкоцитурию, бактериурию. Анализ необходим для принятия решения о возможности проведения восстановительного лечения.*

* Рекомендуется проведение биохимического анализа крови с определением щелочной фосфатазы (ЩФ), креатинфосфокиназы (КФК), лактата, аммиака.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий:**определение уровня ЩФ необходимо для исключения рахита, при котором одним из симптомов является гипотонус мышц. КФК содержится преимущественно в скелетной мускулатуре, миокарде, а также в гладких мышцах и головном мозге. Определение креатинкиназы и её изоферментов используется в диагностике и мониторинге миодистрофий и митохондриальныхэнцефаломиопатий. Лактат - продукт анаэробного метаболизма глюкозы (гликолиза), который образуется при кислородном дефиците. Его повышение может быть при гипоксически-ишемическом поражении ЦНС, острой гипоксии. Определение концентрации аммиака в крови необходимо для проведения дифференциального диагноза с болезнями обмена веществ, при которых одним из симптомов является диффузная мышечная гипотония.*

* Рекомендуется проведение кислотно-основного состояния и газов крови.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий:**для проведения дифференциального диагноза с болезнями обмена веществ.*

2.4 Инструментальная диагностика

* Рекомендуется проведение нейросонографии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –4).**

*Комментарии:**у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе), перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса необходимо проведение эхографической визуализации головного мозга у детей первого года жизни, которая позволяет оценить структуру мозга, размеры ликворных пространств (желудочков мозга, межполушарной щели, субарахноидального пространства), состояние сосудистых сплетений, наличие кист, лейкомаляции, пороков развития мозга. Метод является скринирующим для выявления структурной патологии головного мозга. Необходимо использование нейросонографии по показаниям в динамике на протяжении первого года жизни.*

* Рекомендовано проведение допплерометрии, допплерографии сосудов головного мозга ребенка.

*Комментарии:**у пациентов с перинатальной патологией (гестозы беременных, гипоксия плода, недоношенность в анамнезе), перинатальным поражением центральной нервной системы в анамнезе, с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса выявляются изменения скорости кровотока по передней мозговой артерии, вене Галена. Полученные данные позволяют обоснованно назначить лечение.*

* Рекомендовано проведение ЭЭГ-мониторинг.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

*Комментарии:**Видео-ЭЭГ-мониторинг позволяет определять наличие патологической пароксизмальной и очаговой активности головного мозга, имеет решающее значение в диагностике различных форм симптоматической эпилепсии, нередко сопровождающей ДЦП.*

* Рекомендовано проведение электронейромиография (ЭНМГ)

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств – нет данных).**

*Комментарии:**у пациентов с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса проводится для оценки функционального состояния нервов, нервно-мышечной передачи и мышечного ответа путем регистрации биопотенциала мышц в покое и состоянии напряжения.*

* Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга.

**Уровень убедительности рекомендаций C (уровеньдостоверности доказательств 2).**

*Комментарии:**Магнитно-резонансная томография (МРТ) является более чувствительным методом, чем КТ головного мозга, и позволяет диагностировать поражение головного мозга на ранних стадиях, выявлять постгипоксическоеповреждение головного мозга, ликвородинамические нарушения, врожденные аномалии развития головного мозга.*

* Рекомендовано проведение рентгенографии тазобедренных суставов.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

*Комментарий:**Рентгенография тазобедренных суставов проводится для раннего выявления и мониторинга состояния патологии тазобедренных суставов у детей с ДЦП при разных уровнях GMFCS.*

* Рекомендовано проведение рентгенографии костей скелета.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

*Комментарий:**Рентгенография костей скелета необходима для выявления и оценки деформаций структур костно-суставной системы, возникающих вторично при спастичности мышц.*

* Рекомендовано проведение рентгенографии позвоночника.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

*Комментарий:**Рентгенография позвоночника необходима для выявления и оценки степени развития сколиоза, возникающего вторично при ДЦП, что значимо снижает качество жизни пациента и может служить причиной угрожающих жизни осложнений. Проводится минимум 2 раза в возрасте 5 и 10 лет пациентам с GMFCS IV и V.*

2.5 Иная диагностика

* Рекомендуется медико-генетическое консультирование пациентам с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарии:**проводитсякариотипирование, молекулярно-генетическое исследование, ТМС для проведения дифференциальной диагностики синдромальной патологи, наследственных болезней обмена веществ.*

* Рекомендована консультация окулиста.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарий:**Показана всем пациентам с ДЦП, родившимся недоношенными (при ретинопатии), с нарушениями зрения для определения прогноза формирования частичной атрофии зрительных нервов.*

* Рекомендована консультация сурдолога.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарий:**Показана пациентам с ДЦП с подозрением на нарушение слуха для ранней диагностики нейро-сенсорной тугоухости и определения дальнейшей тактики лечения.*

* Рекомендована консультация ортопеда.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарий:**Показана всем пациентам с установленным диагнозом ДЦП с периодичностью, определяемой тяжестью двигательного дефекта и скоростью прогрессирования мышечно-скелетной патологии.*

* Рекомендована консультация врача-генетика.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарий:**Показана при наличии стигм дисэмбриогенеза, при клинической картине «синдрома вялого ребенка».*

* Рекомендована консультация врача-гастроэнтеролога (диетолога).

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарий:**Показана при наличии стойких нарушений глотания, дефиците массы тела и др.*

# 3. Лечение

**Цели лечения:**

а) приобретение и сохранение новых двигательных навыков;

б) профилактика развития контрактур и других вторичных ортопедических осложнений;

в) снижение уровня болевых ощущений;

г) улучшение уровня уходы за ребенком.

Этого можно добиться только путем регулярных повторных инъекций препаратов ботулинического токсина в спазмированные мышцы.

* Рекомендовано использовать мультидисциплинарный подход к лечению ДЦП с участием команды врачей специалистов.

**Уровень убедительности рекомендацийА (уровеньдостоверности доказательств – 1).**

*Комментарий:**Для лечения ДЦП необходимо большое число специалистов, поскольку двигательные нарушения при ДЦП очень часто сочетаются с симптоматической эпилепсией, расстройствами слуха и зрения, когнитивным дефицитом, расстройствами внимания, эмоциональной неустойчивостью, поведенческими и другими нарушениями.*

*Оптимальная команда специалистов, наблюдающих и корректирующих лечение ребёнка с ДЦП, состоит из:*

*а) педиатра;*

*б) невролога;*

*в) ортопеда (специалиста по подбору технических средств реабилитации и ортезированию);*

*г) реабилитолога;*

*д) врача ЛФК;*

*е) физиотерапевта;*

*ж) логопеда;*

*з) дефектолога;*

*и) гастроэнтеролога (диетолога);*

*к) медицинского психолога;*

*л) психиатра;*

*м) окулиста;*

*н) оториноларинголога;*

*о) генетика.*

*Такие специалисты как педиатр, невролог, ортопед, реабилитолог, врач ЛФК, дефектолог должны участвовать в лечении пациентов с ДЦП постоянно, врачи других специальностей привлекаются по показаниям.*

*Мультидисциплинарный подход является оптимальным в выработке индивидуальной тактики реабилитации ребенка с ДЦП, при этом принятие решения о необходимых подходах к лечению будет приниматься с учетом всесторонней оценки состояния.*

Преодоление спастичности и снижение мышечного тонуса является одной из центральных задач большинства реабилитационных методик при ДЦП.

## 3.1 Консервативное лечение

3.1.1 Антиспастическая терапия включает в себя:

1. Применение оральных миорелаксантов:

* Рекомендован «Толперизон» («Мидокалм») таблетки по 50 и 150 мг. Назначают в дозе: от 3 до 6 лет —5 мг/кг/сут; 7–14 лет — 2–4 мг/кг/сут (в 3 приема в сутки)

**Уровень убедительности рекомендаций - B (уровень достоверности доказательств -1).**

*Комментарий:**являетсямиорелаксантом центрального действия.Снижает патологически повышенный мышечный тонус, ригидность мышц, улучшает произвольные активные движения.Механизм действия связан с регулирующим влиянием на каудальную часть ретикулярной формации, подавлением патологически повышенной спинномозговой рефлекторной активности, воздействием на периферические нервные окончания.*

* Рекомендован «Тизанидин» («Сирдалуд») таблетки 2 и 4 мг. Стартовая доза (<10 лет) – 1 мг 2 р/д, (>10 лет) – 2 мг 1 р/д; максимальная доза – 0,05 мг/кг/д, 2 мг 3 р/д.

**Уровень убедительности рекомендаций - B (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий:**миорелаксант центрального действия. Стимулируя пресинаптические α2-рецепторы, подавляет высвобождение возбуждающих аминокислот, которые стимулируют NMDA-рецепторы. Подавляет полисинаптическую передачу импульса на уровне промежуточных нейронов спинного мозга.*

* Рекомендован «Баклофен» таблетки по 10 и 25 мг. Начальная доза — 5 мг (1/2 табл. по 10 мг) 3 раза в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - B (уровень достоверности доказательств –1)**

*Комментарий:**производное γ-аминомасляной кислоты, стимулирующее ГАМК-рецепторы, миорелаксант центрального действия. В случае необходимости дозу можно увеличивать каждые 3 дня. Обычно рекомендуемые дозы детям: 1–2 лет — 10–20 мг/сут; 2–6 лет — 20–30 мг/сут; 6–10 лет — 30–60 мг/сут. Детям старше 10 лет максимальная доза составляет 1,5–2 мг/кг.*

* Рекомендован «Диазепам» таблетки по 5 мг и 10 мг. Дозы 0,12-0,8 мг/кг/сут, делится на 2 приема. С 3 до 14 лет - не более 5 мг в сутки.

**Уровень убедительности рекомендаций - B (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий:**повышает чувствительность ГАМК-рецепторов к медиатору ГАМК. Усиливает тормозное влияние ГАМК и тормозит межнейронную передачу ЦНС.*

3.1.2 Местное воздействие на спастически измененную мышцу.

* Рекомендована терапия препаратами ботулинического токсином типа А (БТА).

**Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**Ботулинический токсин типа A-гемагглютинин комплекс. Внутримышечное введение БТА позволяет локально, обратимо, дозо-зависимо снизить мышечный тонус на срок до 3-6 и более месяцев. Для применения у детей зарегистрированы два препарата БТА: «Диспорт» (IpsenBiopharmLtd., Великобритания) – по показанию динамическая деформация стопы, вызванная спастичностью при ДЦП, у детей старше 2 лет и «Ботокс» (AllerganPharmaceuticalIreland, Ирландия) – по показанию: фокальная спастичность, ассоциированная с динамической деформацией стопы по типу «конская стопа» вследствие спастичности у пациентов 2 лет и старше с детским церебральным параличом, находящихся на амбулаторном лечении.*

Расчет дозы БТА основан на определении:

1) общей дозы на введение;

2) общей дозы в расчете на килограмм массы тела;

3) количества единиц препарата на мышцу;

4) количества единиц препарата на точку введения;

5) количества единиц препарата на килограмм массы тела на мышцу.

Доза «Ботокса» составляет 4-6 Ед/кг массы тела ребенка; общая суммарная доза препарата на одну процедуру не должна превышать 200 Ед.

При использовании препарата «Диспорт» общее количество препарата не должно превышать 30 Ед./кг на массу тела ребенка (не более 1000 Ед. суммарно). Максимальная доза для крупной мышцы составляет 10-15 Ед./кг массы тела, для небольшой мышцы – 2-5 Ед./кг массы тела. Интервалы между инъекциями составляет не менее 12 недель.

3.1.3 Для улучшения обменных процессов и нормализации кровотока в мозговой ткани используются следующие ноотропные препараты:

* Рекомендован «Пирацетам» («Ноотропил»), табл. по 0,2; капс. по 0,4; 0.8; 1.2 г. 20% раствор в ампулах по 5 мл/1 г, 15 мл/3 г (1мл/0.2). Раствор оральный во флаконах по 125 мл, 1 мл/0.2. Назначается в дозах: 1-12 мес. 50-100 мг/кг/сут, 1-3 года - 0.2, 3-7 лет - 0.2-0.4, 7-15 лет - 0.4, 2-3 р/д. Внутрь - 20-50 мг/кг/сут в 2-3 приема. Ургентная неврология: в/в, в/м 100-200мг/кг/сут (но не более 10г/сут школьникам), новорожденные со сроком гестации менее 30 нед. - 30-50 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**воздействует на ГАМК-ергические рецепторы, улучшает проводимость импульса через мозолистое тело, обладает антиагрегантнымдействием. Повышает возбудимость нервной системы, с осторожностью назначается при синдроме гипервозбудимости, судорожном синдроме.*

* Рекомендован «Семакс» раствор для интраназального приема 0.1% (1 капля-50мкг) и 1% (1 капля-500 мкг), флаконы по 3 мл. Дозы: 1-3 года - 1 капля, 3-7 лет 1-2 капли, 7-15 лет 2 капли, кратность приема 2-3 раза в день в каждый носовой ход. Разовая доза - 3-30 мкг/кг (200-2000 мкг). Суточная доза-7-70 мкг/кг (500-5000 мкг).

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**«Семакс» - синтетический аналог кортикотропина, обладающий ноотропными свойствами и полностью лишенный гормональной активности. Препарат влияет на процессы, связанные с формированием памяти и обучением. «Семакс» усиливает внимание при обучении и анализе информации, улучшает консолидацию памятного следа; улучшает адаптацию организма к гипоксии, церебральной ишемии, наркозу и другим повреждающим воздействиям.*

* Рекомендован «Энцефабол» («Пиритинол»), Таб.0.1. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. – 20 мг в сутки ,препарат следует принимать в первой половине дня, 6-12 мес.-50 мг в сутки, 1-3года -100 мг в сутки), 3-7 лет от 50 мг до 300 мг в сутки, 7-15 лет от 50 мг до 600 мг в сутки, кратность приема - 2-3 раза в день через 15-30 мин после еды.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**является препаратом выбора при рассасывающихся кровоизлияниях (со 2 месяца жизни) при отсутствии выраженной гипервозбудимости.*

* Рекомендован «Пантогам» (кальция гомопатентонат), табл. по 0,25 и 0,5 г, сироп 10% во флаконах по 50, 100 мл (10мл=1г). Возрастная разовая доза 0-6 мес. 10-15мг/кг, 6-12 мес. 10-15 мг/кг, 1-3 года 0.15, 3-7 лет 0.15-0.25, 7-16 0.25-0.5, кратность приема - 2-3 раза в день, через 15-30 мин после еды. Сироп разрешен с рождения: <3 лет 25-50мг/кг/сут, <1 года 5-10 мл /сут; <3 лет 5-12 мл/сут, 3-7 лет - 7.5-15мл, >7 лет 10-20 мл/сут, в 2-3 приема, через 15-30 мин после еды.

**Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств - 2).**

*Комментарий:**воздействует на ГАМК-рецепторный комплекс. Применяется при синдроме гипервозбудимости и нарушениях сна.*

* Рекомендован «Глицин», таблетки сублингвальные по 0,1 г, возрастная разовая доза: 0-6 мес. 0.025, 6-12 мес. 0.03, 1-3 года 0.05, 3-7 лет 0.1, 7-15 лет 0.1, кратность приема: 2-3 раза в день, сублингвально перед едой.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 1).**

*Комментарий:**«Глицин» является регулятором обмена веществ, нормализует и активирует процессы защитного торможения ЦНС, уменьшает психоэмоциональное напряжение, повышает умственную работоспособность.*

* Рекомендовано депротеинизированныйгемодериват крови телят «Актовегин», раствор для инъекций в ампулах для в/м введения по 2 мл, 5 и 10 мл (1мл/40мг), драже 0.2. Возрастная разовая доза: инъекции: 0-12 мес. - 20-40 мг, 1-3 года - 40-80 мг, 3-15 лет - 80-200 мг. Таблетки: 0мес.-3 года -0.07-0.1, 3-7 лет - 0.1-0.2, 7-15лет - 0.2, кратность приема 2 раза в сутки.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**основной компонент лекарства - гемодериват (гемодиализат). В его состав входит комплекс нуклеотидов, аминокислот, гликопротеидов и прочих низкомолекулярных веществ. Действие препарата: стимуляция клеточного кислородного метаболизма, улучшения транспорта глюкозы, увеличением концентрации участвующих в энергетическом обмене нуклеотидов и аминокислот в клетках, стабилизацией клеточных мембран. «Актовегин» оказывает мощный антиишемический эффект путем стимулирования захвата и утилизации глюкозы и кислорода клетками, особенно выраженный в условиях недостаточности кровоснабжения. Благодаря этому ишемизированные клетки возвращаются на аэробный путь гликолиза, резко повышается их энергетический уровень и, следовательно, шансы на выживание, уменьшается окисление межклеточного матрикса лактатом, спадает отек тканей и улучшается микроциркуляция. Второй важнейший эффект «Актовегина»–антиоксидантный, реализуемый благодаря способности препарата резко повышать активность ферментов антиоксидантной системы и особенно супероксиддисмутазы .В результате происходит связывание и нейтрализация продуктов перекисного окисления липидов, возникающего в условиях ишемии. «Актовегин» ускоряет процессы репарации в органах и тканях независимо от их локализации. К другим несомненным достоинствам препарата относится высокая безопасность, отсутствие ограничений для применения, широкий выбор доз и возможность комбинации с любыми другими лекарственными препаратами. «Актовегин» используется в комплексном лечении нарушений церебрального кровообращения независимо от этиологии, энцефалопатии токсического и метаболического генеза, травм ЦНС, энцефалитов и менингитов. Следует также подчеркнуть эффективность «Актовегина» для профилактики развития гидроцефалии и других необратимых изменений в головном мозге у новорожденных с поражением ЦНС.*

* Рекомендован «Полипептиды коры головного мозга скота» «Кортексин» лиофилизированный порошок для инъекций во флаконах по 0.005 и 0.01, содержимое флакона перед инъекцией растворяют в 1 или 2 мл раствора новокаина, воды для инъекции и NaCl 0,9% и вводят в/м. При массе тела менее 20 кг - 0.5 мг/кг 1 раз в день, при массе тела более 20 кг - 10 мг 1 раз в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**представляет собой лиофилизат (высушенное замороженное вещество) из коры головного мозга крупного рогатого скота, содержащий низкомолекулярные активные нейропептиды - разновидность молекул белка. В пептидах присутствуют: стимулирующие аминокислоты (глутаминовая кислота, глицин, аспарагиновая кислота и другие), водорастворимые витамины (тиамин, рибофлавин, никотиновая кислота), жирорастворимые витамины (ретинол, токоферол), эссенциальные минеральные вещества (микро- и макроэлементы).*

* Рекомендован «Церебролизин» раствор для инъекций в ампулах для внутримышечного введения по 1,2,5 и 10 мл (215.2 мг/мл), 1 мл на 10 кг массы тела - 1 раз в день, в ургентной неврологии 1-5 мл внутривенно 1-2 раза в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 2).**

*Комментарий:**обладает доказанным нейротрофическим действием. Содержит низкомолекулярные биологически активные нейропептиды, которые проникают через гематоэнцефалический барьер и непосредственно поступают к нервным клеткам.*

* Рекомендовано «Холина альфосцерат» («Глиатилин»). Капс.0.4 г, раствор для инъекций в ампулах по 4 мл (1г/4мл). Возрастная разовая доза в капсулах 0.05 -0.1/кг/сут (но не более 1200мг/сут старшим детям) 2 раза в день, утро-день до еды. Внутримышечно, внутривенно - капельно 0.05-0.1 кг/сут. Кратность приема 1-2 раза в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 2).**

*Комментарий: в организме расщепляется на холин (участие в синтезе ацетилхолина) и глицерофосфат (предшественник фосфолипидов мембраны нейронов). Стимулирует преимущественно центральные холинорецепторы,возбуждает ретикулярную формацию. Улучшает синаптическуюпередачу,мембранную пластичность. Устраняет эмоциональное напряжение,раздражительность. Способствует восстановлению двигательных и нейропсихологических нарушений после инсультов и ЧМТ. Улучшает когнитивные функции.*

* Рекомендовано «Цитиколин» («Цераксон»). Раствор оральный 1мл/0.1, флаконы 30мл, пак.10мл. Разовая доза <12 мес. - 0.5 мл, 1-3 года -1 мл, 3-12 лет - 2 мл, 1-3 раза в день до 17-00 в 5.0 мл воды.

Раствор для инъекций внутримышечно и внутривенно 500мг/4 мл,1000мг/4 мл№5. Раствор для инъекций вводится внутримышечно и внутривенно 0.05/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 2).**

*Комментарий:* **«***Цитиколин», являясь предшественником ключевых ультраструктурных компонентов клеточной мембраны (преимущественно фосфолипидов), обладает широким спектром действия - способствует восстановлению поврежденных мембран клеток, ингибирует действие фосфолипаз, препятствует избыточному образованию свободных радикалов, а также предотвращает гибель клеток, воздействуя на механизмы апоптоза. В остром периоде инсульта «Цитиколитин» уменьшает объем поражения ткани головного мозга улучшает холинергическую передачу. При черепно-мозговой травме уменьшает длительность посттравматической комы и выраженность неврологических симптомов, кроме этого, способствует уменьшению продолжительности восстановительного периода.*

*При хронической гипоксии головного мозга «Цитиколин» эффективен в лечении когнитивных расстройств таких, как ухудшение памяти, безынициативность, затруднения, возникающие при выполнении повседневных действий и самообслуживании. Повышает уровень внимания и сознания, а также уменьшает проявление амнезии.*

*«Цитиколин» эффективен в лечении чувствительных и двигательных неврологических нарушений дегенеративной и сосудистой этиологии.*

3.1.4 В качестве средств, улучшающих обмен мозговой ткани, могут быть использованы также:

С глутаматергической целью:

* Рекомендовано Акантиноламемантин («Мемантин»), таб. 0,01. Капли орал. 1мл/0,01. Возрастная разовая доза: 0,5 мг/кг/сут или 1 капля/кг/сут – 2-3 р/д.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:* *неконкурентный антагонист глутаматныхNMDA-рецепторов. Нейромодулятор с нормализующим действием на патологические изменения в формировании и передаче нервного импульса в ЦНС и периферической нервной системе (модулирует синаптическую передачу дофамина, норадреналина, серотонина). Повышает выделение биогенных аминов ингибирует их обратное поглощение; влияет на процессы ионного транспорта на мембране нейронов, оказывает нейропротективное антиспастическое действие.*

В качестве средств, улучшающих метаболизм в мозговой ткани, могут быть использованы также:

* Рекомендован «Витамин В1» (Тиамина гидрохлорид) р-р для инъекций в/м амп. 1 мл/0,05. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. - 0,3 мл, 6-12 мес. - 0.5 мл, 1-3 года 1 мл, 4-7 лет-1 мл, 8-15 лет - 1мл 1р/д внутримышечно.

Таб. Тиамина хлорид 0,002; 0,005; 0,01. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. -0.0005-0.001, 6-12 мес. - 0.002-0.005, 1-3 года - 0.005-0,008, 4-7 лет - 0.01, 8-15 лет - 0.02, 2-3 р/д после еды.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

Рекомендован**«Витамин В6»** («Пиридоксин гидрохлорид») Таб.0.002;0.005;0.01, раствор для инъекций в ампулах по 1мл/0.01;1мл/0.05. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. - 0.3 мл (0.0005-0.001), 6-12 мес. - 0.5 мл (0.001-0.003), 1-3 года - 1 мл (0.005), 4-7 лет - 1 мл (0.005-0.007), 8-15 лет -1мл (0.01), внутримышечно или подкожно 1-2 раза в день, в таблетках 2-3 раза в день, 10– 15 инъекций или перорально.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**фосфорилируется и в виде пиридоксальфосфата входит в состав ферментов, катализирующих декарбоксилирование и переаминирование. Играет важную роль в метаболизме триптофана, глутаминовой кислоты, цистеина, метионина, а также в транспорте аминокислот через клеточную мембрану. Необходим для активации фосфорилазы, для образования нейромедиаторов, гамма-аминомасляной кислоты, глицина, серотонина. Участвует в обмене витамина B12, фолиевой кислоты, в синтезе порфиринов, в обмене ненасыщенных жирных кислот.*

* Рекомендован«Витамин В12» («Цианокобаламин») р-р для инъекций в амп. По 30,100,200,500 мкг в 1 мл (0,003; 0,01; 0,02; 0,05). Возрастная разовая доза: 0-6 мес. – 50 мкг, 6-12 мес. – 100 мкг, 1-3 года 100 мкг, 4-7 лет- 200 мкг, 8-15 лет - 200-500 мкг 1р/2дня в/м.

Таб. 0,0005; 0,001. Возрастная разовая доза: 0-6 мес. – 0,0002 – 0,0005, 6-12 мес. – 0,0005-0,00075, 1-3 года 0,00075-0,001, 4-7 лет- 0,001-0,002, 8-15 лет –0,002-0,003 2-4р/д.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

* Рекомендован «МагнеВ6» (Mg–48 мг+B6-5мг) таб., раствор оральный в ампулах по 10 мл (100мг+10 мг) №10. Возрастная разовая доза: 0-12 мес. 1 мл (1/4таб.), 1-3 года 2 мл (1/2таб), 4-7 лет-3-5 мл (1таб.), 8-15лет-5-10 мл (1-2 таб), кратность приема - 2-3 раза в сутки.

**Уровень убедительности рекомендаций - C (уровень достоверности доказательств - 4).**

*Комментарий:**магний является преимущественно внутриклеточным катионом. Он снижает возбудимость нейронов и нейромышечную передачу возбуждения, принимает участие во многих ферментативных процессах. Пиридоксин (витамин В6) участвует во многих метаболических процессах, в регуляции метаболизма нервной системы. Витамин В6 улучшает всасывание магния из ЖКТ и его проникновение в клетки.*

* Рекомендован L-карнитин в препарате: «Элькар» – 75–100 мг/кг в сутки в 2 приёма.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**L-карнитин - природное вещество, родственное витаминам группы В. Участвует в процессах обмена веществ в качестве переносчика длинноцепочечных жирных кислот (пальмитиновой и др.) из цитоплазмы в митохондрии, где эти кислоты подвергаются процессу (З-окисления с образованием аденозинтрифосфорной кислоты и ацетил-КоА. Улучшает белковый и жировой обмен, повышает секрецию и ферментативную активность желудочного и кишечного соков, улучшает усвоение пищи, снижает избыточную массу тела и уменьшает содержание жира в мышцах. Повышает устойчивость к физическим нагрузкам, угнетает образование кетокислот и анаэробный гликолиз, уменьшает степень лактатацидоза, способствует экономному расходованию гликогена и увеличивает его запасы в печени и мышцах.*

* Рекомендован«Нейромультивит»(В1-100мг;В6-200мг;В12-200мкг), таб. Возрастная разовая доза:1-3 года-1/4таб. 1 раз в день,3-5 лет-1/4 таб. 2 раза в день,5-7лет-1/2таб. 2 раза в день, 7-14 лет-1таб.1 раз в день.

**Уровень убедительности рекомендаций – нет данных (уровень достоверности доказательств – нет данных).**

*Комментарий:* **«***Нейромультивит» стимулирует метаболизм в ЦНС и регенерацию нервной ткани,обладает анальгезирующим действием*.*Витамин В1 является ко-фактором ферментов, необходимых для синтеза ацетилхолина, жирных и нуклеиновых кислот, белка, работы ионных насосов. Улучшает проведение нервного возбуждения в синапсах. Обеспечение аксонального транспорта, определяющего регенерацию нервной ткани. Модуляция нервно-мышечной передачи в Н-холинорецепторах. Регуляция болевой активности нерва. Антиоксидант. Иммуномодуляция за счет лимфопротекции. Витамин В6 входит в состав ферментов, участвующих в регуляции обмена веществ, способствует транспорту аминокислот из кишечника в кровь и из крови в ткани, превращениюглутаминовой кислоты (стимулирующего медиатора) в ГАМК ( тормозной медиатор),триптофана в серотонин (тормозной медиатор),тирозина в дофамин, связыванию железа в крови и его доставки в костный мозг. Активация метаболизма в миофибриллах, антиагрегантный эффект. Улучшению абсорбции магния из ЖКТ. Поддержание кроветворения. Витамин В12 нормализует деление эритроцитов и предупреждение гемолиза,способствуетмиелинизации нервных волокон, препятствует жировому перерождению клеток, входит в состав восстановительных ферментов-редуктаз,обладает анальгетическим эффектом.*

* Рекомендовано «Янтарная кислота РибоксинНикотинамид Рибофлавин» («Цитофлавин») Таб.0.3+0.05+0.025+0.005 N50, 100;р-р для инъекций в амп. для в/в/ введения 5.0 мл, 10 мл.(1.0мл/0.1+0.02+0.01+0.002) N5. Возрастная разовая доза для инъекционной формы: разрешен с рождения(в т.ч. у недоношенных) в/в кап. медленно 5 суток под контролем КОС (у детей может вызывать алкалоз) 2мл/кг/сут(развести в 5-10% р-ре декстрозы 1:5), с помощью инфузионного насоса со скоростью 1-4мл/ч.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**«Цитофлавин» является сбалансированным комплексом из 2 метаболитов(янтарная кислота, рибоксин) и 2 ко-ферментов витаминов (рибофлавин мононуклеотид – витамин В2, никотинамид – витаминРР).Все компоненты «Цитофлавина» являются естественными метаболитами организма, которые утилизируются клеточными структурами, участвуют в окислительно-восстановительных реакциях, способствуют снижению интенсивности перекисного окисления липидов, активации системы антиоксидантной защиты, что приводит к нормализации обменных процессов в организме.Метаболическаяэнергокоррекция, антигипоксическая и антиоксидантная активность «Цитофлавина», определяющие фармакологические свойства и лечебную эффективность составляющих, обусловлена взаимодополняющим действием янтарной кислоты, рибоксина, рибофлавина и никотинамида. Применяется при ОНМК, хронической ишемии мозга, гипоксической энцефалопатии, астеническом синдроме, последствиях ЧМТ.*

* Рекомендовано Этилметилгидроксипиридинасукцинат («Мексидол», «Мексиприм») Таб.0.125 N30,50. Р-р для инъекций в амп. 2мл/0.1N10, 5мл/0.25 N5.Таб – до 7 лет: 5-10 мг/кг/сут; старше 7 лет – 1 таб. 2 раза/день. Инъекции – 0.1-0.2 мл/кг/сут в/м 1 раз/день.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:* *«Мексидол» является ингибитором свободнорадикальных процессов, мембранопротектор, обладающий антигипоксическим, ноотропным, стресс-протективным, противосудорожным и анксиолитическим действием. Стабилизирует мембраны эритроцитов и тромбоцитов, снижает агрегацию тромбоцитов, активизирует метаболизм нервной ткани, улучшает кровоснабжение головного мозга и микроциркуляцию, снижает содержание ЛПНП и холестерина в крови. Повышает резистентность организма к воздействию различных повреждающих факторов (интоксикация алкоголем, шок, гипоксия, ишемия).*

При гипертензионном синдроме легкой степени (негрубые глазные симптомы, расширение желудочков по данным УЗИ не более 5–8 мм, отсутствие судорог и резкого возбуждения) могут быть использованы легкие седативные и дегидратационные препараты, такие как:

* Рекомендована «Микстура с цитралью»: Р-р цитраля 1 % –1,0; Магния сульфат – 1,0; Настойка пустырника – 1,25 мл; Настойка валерианы – 1,5 мл; Р-р глюкозы 10 % – 100,0 – назначается по 1/2 -1 ч. л. 3 раза в день.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**обладает легким седативным и дегидратирующим действием. При необходимости усиления дегидратирующего эффекта р-р глюкозы в прописи может быть заменен 25–30 % р-ром глицерина.*

* Рекомендован «Магния Сульфат» \*\* 25 % – 0,2 мл/кг внутримышечно или внутривенно.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**магний является физиологическим антагонистом кальция и способен вытеснять его из мест связывания. Регулирует обменные процессы, нейрохимическую передачу и мышечную возбудимость, препятствует поступлению ионов Ca2+ через пресинаптическую мембрану, снижает количество ацетилхолина в периферической нервной системе и ЦНС.*

* Рекомендован «Диакарб» («Ацетазоламид»), таб.0.25. Возрастная разовая доза: лёгкая гипертензия - 6-10мг/кг/сут, умеренная гипертензия - 20-30 мг/кг/сут, выраженная гипертензия - 30-60 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**Суточная доза дается в 1-2 приема, схемы применения различны, подбираются индивидуально. Наиболее часто «Диакарб» дается в течение 3-х дней, 2–4 дня перерыв или через день в течение 10–14 дней, затем перерыв. При упорном прогрессировании гипертензионно-гидроцефального синдрома курс лечения в среднем составляет 3–5 недель. Сочетается с обязательным назначением препаратов калия («Аспаркам» «Калий магний аспарагинат», «Панангин») на весь период приема «Диакарба».*

В качестве дополнительной седативной терапии:

* Рекомендован«Фенибут» («Ноофен»), таб.0.25. Возрастная разовая доза: 0-12 мес. 10-15мг/кг, 1-3 года 0.125, 3-7лет 0.125-0.25, 7-15лет 0.25, кратность приема 2-3 раза в день, после еды. Постепенная отмена.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**основной компонент - гамма-амино-бета-фенилмасляная кислота. Нормализует метаболизм нервных тканей и одновременно передачу сигналов между нейронами. Играет важную роль в укреплении кортико-субкортикальных связей, что повышает эффективность взаимодействия между различными отделами коры головного мозга.*

## 3.2 Хирургическое лечение

* Рекомендована селективная дорзальная ризотомия.

**Уровень убедительности рекомендаций - B (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**является минимально-инвазивной хирургической процедурой, которая выполняется через минимальный разрез для доступа к позвоночнику. Открыв окно в спинномозговой канал, хирург осматривает все нервные волокна, проходящие в нижние отделы спинного мозга.*

*Затем выделяются нервные корешки, ответственный за передачу спастичности. Их функция измеряется с помощью небольших электрических импульсов. Ответный сигнал измеряется с помощью интраоперационного мониторинга. На основе измеряемого сигнала, хирург прерывает под микроскопом все тонкие волокна, которые ответственны за спастические импульсы, сохраняя при этом функционирование всех остальных нервных корешков.*

* Рекомендована хроническая электростимуляция спинного мозга.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных.**

*Комментарий:**представляет собой воздействие слабых электрических токов на структуры спинного мозга. В организм больного имплантируется устройство, состоящее из электродов, подкожных коннекторов и подкожного приемника. Электрические импульсы блокируют патологические сигналы, поступающие из центральной нервной системы к мышцам, вызывающие повышение их тонуса (Декопов А.В., 2012, Шабалов В.А., 2010).*

* Рекомендована установка интратекальнойбаклофеновой помпы.

**Уровень убедительности рекомендаций - B для краткосрочного применения, C - для долгосрочного применения, D - функциональные улучшения при долгосрочном назначении (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**Методика заключается в ведении препарата непосредственно в спинной мозг, посредством специального устройства. Резервуар с препаратом устанавливается под кожу и из него по катетеру к спинному мозгу вводится препарат в индивидуально подобранной дозировке. Данный метод лечения не является патогенетическим (он не устраняет заболевание), это так называемое паллиативное лечение, однако такой вид введения препарата позволяет избежать побочных эффектов лечения за счет непосредственной доставки препарату к месту воздействия миную печень и почки.*

**3.3 Иное лечение**

**Не предусмотрено.**

# 4. Реабилитация

Цель медицинской реабилитации - уменьшение выраженности отдельных симптомов, таких как ограничение объема пассивных или активных движений в определенном суставе, недостаточная координация тонких изолированных движений сегментов конечностей, патологический мышечный тонус.

Выбор метода реабилитации основан на оценке степени тяжести двигательных нарушений ребенка по шкале GMFCS (GrossMotorFunctionClassificationSystem – Система классификации больших моторных функций), предложенной R.Palisano с соавт. (1997г.). Это описательная система, учитывающая степень развития моторики и ограничения движений в повседневной жизни для 5 возрастных групп пациентов с ДЦП: до 2 лет, от 2 до 4 лет, от 4 до 6 лет, от 6 до 12 лет, от 12 до 18 лет. Согласно GMFCS, выделяют 5 уровней развития больших моторных функций:

Уровень I – ходьба без ограничений;

Уровень II – ходьба с ограничениями;

Уровень III – ходьба с использованием ручных приспособлений для передвижения;

Уровень IV – самостоятельное передвижение ограничено, могут использоваться моторизированные средства передвижения;

Уровень V – полная зависимость ребѐнка от окружающих – перевозка в коляске/инвалидном кресле.

Ниже представлены виды физиолечения в зависимости от ведущего патологического симптома (таб. 3).

Таблица 3. **Виды физиотерапии**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Симптом** | **Методика** | **Особенности (длительность, режим, контроль побочных реакций)** |
| Спастичность | Тепловые процедуры (парафиновые, грязевые аппликации) | 40-43 град, 10-20 мин (зависит от возраста), е/д, №8-10 |
| ГидромассажЖемчужные ванны | е/д, №8-10 |
| Электрофорез (мидокалм, биоль, магний) локально на мышечные группы или на сегменты СМ. | е/д №8-10 |
| СМТ в расслабляющем режиме  | е/д, №8-10 |
| ПеМП вдоль позвоночника | е/д, №8-10 |
| Гипотония | Электрофорез (прозерин, дибазол,пр.) | е/д, №8-10 |
| СМТ в стимулирующем режиме | е/д, №8-10 |
| Бодидрейн – на конечности или по общей методике. | е/д, №8-10 |
| Плавание | е/д, №8-10 |
| Грязь вдоль позвоночника | е/д, №8-10 |
| Атактический с-м | Электрофорез | е/д, №8-10 |
| СМТ в стимулирующем режиме. | е/д, №8-10 |
| ПеМП вдоль позвоночника | е/д, №8-10 |
| ПлаваниеГидромассаж | е/д, №8-10 |
| Грязь вдоль позвоночника | е/д, №8-10 |
| Гиперкинетическийс-м | Электрофорез галоперидолатрансорбитально (или на ШОП), фенибутаэндоназально (или на ШОП) | е/д, №8-10 |
| СМТ в IVрежиме на гашение гиперкинезов | е/д, №8-10 |
| ПеМП на ШОП | е/д, №8-10 |
| Плавание | е/д, №8-10 |
| Гидромассаж | е/д, №8-10 |
| Жемчужные ванны | е/д, №8-10 |
| Дизартрия | ПеМП на ШОП | е/д, №8-10 |
| Электрофорез на ШОП (никотиновая кислота, глутаминовая кислота, фенибут) | е/д, №8-10 |
|  | Хивамат на артикуляционную мускулатуру, дно ротовой полости | е/д, №8-10 |
| СМТ на мышцы дна ротовой полости | е/д, №8-10 |
| Гиперсаливация | Хивамат | е/д, №8-10 |
| СМТ | е/д, №8-10 |
| Нарушение тазовых функций | 1.Электрофорез (прозерин, дибазол) |  |
| 2.Бодидрейн – стимуляция функции тазовых органов | е/д, №8-10 |
| 3.Тепловые процедуры на ПОП. | е/д, №8-10 |
| 4. СМТ на область малого таза | е/д, №8-10 |
| Энурез | 1.Лазер-душ на область мочевого пузыря и ПОП | е/д, №8-10 |
| 2.СМТ на область мочевого пузыря | е/д, №8-10 |
| 3.ПеМП на ПОП | е/д, №8-10 |
| 4.Тепловые процедуры на ПОП. | е/д, №8-10 |
|  5.Электрофорез (прозерин) | е/д, №8-10 |
| Болевой с-м | Тепловые процедуры | е/д, №8-10 |
| Электрофорез (СМТ-форез) новокаин, эуфиллин, никотиновая кислота.  | е/д, №8-10 |
| Фонофорез | е/д, №8-10 |
| СМТ в I и IV режимах | е/д, №8-10 |
| Бодидрейн – профилактический режим |  |

# 5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Профилактика ДЦП включает как антенатальные, так и постнатальные мероприятия. К антенатальным относят улучшение соматического здоровья матерей, профилактику акушерско-гинекологической патологии, преждевременных родов и осложненного течения беременности, своевременное выявление и лечение инфекционных заболеваний матери, пропаганду здорового образа жизни обоих родителей. Своевременное выявление и предотвращение осложненного течения родов, грамотное родовспоможение способны существенно снизить риск интранатального повреждения ЦНС новорожденного. Все большее значение в последнее время придается изучению роли наследственных коагулопатий в формировании очаговых повреждений головного мозга у детей с односторонними формами ДЦП и профилактике данных осложнений.

К постнатальным мероприятиям по профилактике ДЦП относят использование корпоральной контролируемой гипотермии при выхаживании недоношенных, контролируемое использование стероидов у недоношенных новорожденных (уменьшая риск развития бронхолѐгочной дисплазии, кортикостероиды увеличивают риск формирования ДЦП), интенсивные мероприятия по снижению гипербилирубинемии и профилактике дискинетических форм ДЦП.

Оптимальное оказание помощи пациенту с ДЦП подразумевает мультидисциплинарный подход команды специалистов медицинского, педагогического и социального профиля, фокусирующих свое внимание на потребностях как самого пациента, так и членов его семьи, участвующих в ежедневной реабилитации и социальной адаптации ребѐнка с ДЦП. ДЦП, будучи, в первую очередь дисфункциональнымсостоянием, требует непрерывной ежедневной реабилитации с первых дней жизни пациента, учитывающей следующие медицинские и социальные аспекты:

а) передвижение, поддержание позы и двигательная активность ребенка;

б) коммуникация;

в) сопутствующие заболевания;

г) повседневная активность;

д) уход за ребенком;

е) качество жизни пациента и членов семьи.

На ранней стадии развития ДЦП (до 4 месяцев, согласно классификации
К.А. Семеновой) диагноз не всегда очевиден, однако наличие отягощенного перинатального анамнеза, задержка психомоторного развития ребенка являются показаниями к целенаправленному наблюдению ребенка педиатром и неврологом. Оказание помощи новорожденным, угрожаемым по развитию ДЦП, начинается в роддоме и продолжается на 2 этапе – в специализированных отделениях при детских больницах, и на 3 этапе – амбулаторно при детских поликлиниках под наблюдением педиатра, невролога и врачей-специалистов (ортопеда, офтальмолога и др.). Первичное обследование пациента с ДЦП (приложение Б) и дальнейшее лечение могут проводиться в условиях стационара, дневного стационара и амбулаторно в детской поликлинике, что определяется степенью тяжести общего состояния пациента.

Дополнительным этапом восстановительного лечения при ДЦП является направление пациентов в учреждения санаторного профиля. Продолжительность непрерывного пребывания ребенка с ДЦП в лечебном учреждении зависит от тяжести двигательных нарушений и сопутствующей патологии. Важным является не только проведение курсов комплексного восстановительного лечения в условиях медицинского учреждения, но и выполнение рекомендаций относительно уровня и характера физических нагрузок, использования технических средств реабилитации в домашних условиях. Ключевыми принципами оказания помощи при ДЦП является ее раннее начало, непрерывность и преемственность всех этапов реабилитации, мультидисциплинарный подход. Постоянно происходит увеличение числа и совершенствование существующих традиционных и альтернативных методик лечения пациентов с ДЦП, однако принципиальная цель остается прежней – своевременная компенсация функциональных нарушений, развившихся в результате повреждения головного мозга ребенка, и минимизация вторичных биомеханических деформаций и социальных последствий заболевания. При невозможности патогенетического воздействия на причину ДЦП задачей является оптимальная адаптация ребенка к существующему дефекту, основанная на принципах пластичности нервной системы.

**6. Организация медицинской помощи**

В целях обеспечения конституционных прав граждан Приднестровской Молдавской Республики на охрану здоровья и получение бесплатной медицинской помощи в государственных организациях здравоохранения Правительство Приднестровской Молдавской Республики утвердило Программу государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи.

Программа государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи определяет виды и объемы медицинской помощи, предоставляемой бесплатно, условия и порядок оказания бесплатной медицинской помощи, перечень классов болезней, травм, отравлений и отдельных состояний, при которых медицинская помощь предоставляется бесплатно, перечень заболеваний, позволяющих прямое обращение пациента к профильному врачу-специалисту.

В рамках Программы государственных гарантий, гражданам Приднестровской Молдавской Республики, бесплатно предоставляются:

а) первичная медико-санитарная помощь;

б) скорая медицинская помощь;

в) специализированная медицинская помощь.

Консультации врача невролога осуществляются:

а) в роддоме;

б) в 1 месяц жизни ребенка;

в) в 3 месяц жизни ребенка.

Осмотр невролога осуществляются:

а) в 12 месяцев,

б) в 7 лет при поступлении ребенка в школу;

в) в 11 лет;

г) в 15 лет (9 класс);

д) в 16 лет (11 класс).

Динамическое наблюдение за лицами, подлежащими диспансеризации у врачей - специалистов терапевтического профиля.

Эпилепсия без психоза и слабоумия – длительность наблюдения - постоянно или 5 лет после прекращения припадков, частота наблюдения 2 раза в год.

Детский церебральный паралич – длительность наблюдения постоянно, частота наблюдения 1 и более раз в год по состоянию больного. Алгоритм обследования и осмотра узкими специалистами – общий анализ крови, общий анализ мочи - по показаниям, осмотр невролога 1 раз в год, при необходимости чаще. Консультация психиатра, ортопеда по показаниям. Частота наблюдения участкового врача 2 раза в год.

Последствия перинатального поражения нервной системы – длительность наблюдения по усмотрению невролога на период постановки диагноза и достижения компенсации, частота наблюдения – по показаниям. Алгоритм обследования и осмотра узкими специалистами - общий анализ крови, общий анализ мочи, по показаниям. Осмотр невролога 1 раз в год при необходимости чаще. Консультация психиатра, ортопеда по показаниям. Частота наблюдения участкового врача 2 раза в год.

Синдром вегетативной дистонии и другие функциональные расстройства нервной системы. Алгоритм обследования и осмотра узкими специалистами общий анализ крови, общий анализ мочи, по показаниям ЭКГ, по показаниям эхокардиография, нейрофункциональные методы исследования по назначению профильных специалистов. Консультация невролога, психиатра, кардиолога по показаниям.

В отделениях оказывается экстренная и плановая помощь при следующей патологии: эпилепсия без слабоумия, заболевания периферический нервной системы, демилинизирующее заболевание ЦНС, гидроцефалия, гиперкинезы различной этиологии, экстрапирамидные нарушения, факоматозы, тезауризмозы, ганглиозидозы, неврозоподобные состояния, детский церебральный паралич (на этапах диагностики до 2-3 двухлетнего возраста), перинатальные нервной системы у детей с 2-х месячного возрасту, черепно-мозговая травма, опухоли нервной системы, последствия воспалительных заболеваний ЦНС, вертеброгенные неврологические нарушения и другие скелетно-мышечные расстройства, опухоли нервной системы, последствия воспалительных заболеваний ЦНС (менингит, менингоэнцефалит), врожденные аномалии развития ЦНС, отдаленные последствия травм, сосудистые заболевания головного и спинного мозга, синкопальные состояния, наследственные болезни обмена веществ.

При наличии стойких ограничений и нарушений функций организма дети направляются на экспертизу жизнеспособности.

Классификации, используемые при осуществлении врачебной экспертизы жизнеспособности граждан консилиумами врачебной экспертизы жизнеспособности, определяют основные виды нарушений организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или анатомическими дефектами и степень их выраженности, основные категории жизнеспособности человека и степени выраженности ограничений этих категорий.

Критерии, используемые при осуществлении врачебной экспертизы жизнеспособности граждан консилиумами врачебной экспертизы жизнеспособности, определяют условия установления групп инвалидности и категории "ребёнок инвалид".

C целью предоставления возможности проведения комплексной реабилитации подростков, страдающих органическим поражением центральной нервной системы с нарушением функции опорно-двигательного аппарата, рационального использования ресурсного потенциала специализированного отделения.

Показания для госпитализации детей-инвалидов:

а) детский церебральный паралич;

б) прогрессирующая мышечная дистрофия с двигательными нарушениями;

в) посттравматические парезы и параличи; последствия менингитов, энцефалитов с двигательными нарушениями;

г) обменные заболевания с нарушением двигательной функции;

д) гидроцефалия с двигательными нарушениями.

# Критерии оценки качества медицинской помощи

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **№ п/п** | **Критерийкачества** | **Оказаналипомощь** |
| 1 | Проводилась оценка мышечного тонуса пациента с применениемМодифицированной шкалы Эшворта по оценке мышечного тонуса | Да/Нет |
| 2 | Выполнена терапия антиспастическими препаратами локальной спастичности (ботулинический токсин типа «А») | Да/Нет |
| 3 | Выполнена терапия антиспастическими препаратамиГенерализованной спастичности (пероральные миорелаксанты) | Да/Нет |
| 4 | Выполнены физические методы реабилитации (лечебнаяфизкультура/массаж/прикладнаякинезотерапия/роботизированнаямеханотерапия/физиотерапия и др.), акцентированные нарешение конкретных терапевтических задач (снижение тонуса, подавление патологических рефлексов, профилактика вторичныхдеформаций, улучшение функции и т.д.) | Да/Нет |

# Список литературы

1. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи. Киев: Здоров'я; 1988: с. 328.

2. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Куренков А.Л., Клочкова О.А., Каримова Х.М., Мамедъяров А.М., Жердев К.В., Кузенкова Л.М., Бурсагова Б.И. Комплексная оценка двигательных функций у пациентов с детским церебральным параличом: учеб.-метод. пособие/Баранов А.А. [и др.]; Федеральное гос. бюджетное науч. учреждение Науч. центр здоровья детей. - М.: ПедиатрЪ; 2014:с. 84.

3. Клочкова О.А., Куренков А.Л., Намазова-Баранова Л.С., Мамедъяров А.М., Жердев К.В. Общее моторное развитие и формирование функции рук у пациентов со спастическими формами детского церебрального паралича на фоне ботулинотерапии и комплексной реабилитации//Вестник РАМН; 2013: Т. 11 с. 38-48.

4. Куренков, А.Л., Батышева, Т.Т., Виноградов, А.В., Зюзяева, Е.К. Спастичность при детском церебральном параличе: диагностика и стратегии лечения/А.Л. Куренков//Журнал неврологии и психиатрии; 2012: - т. 7. - N 2. - С. 24-28.

5. Семенова К.А., Мастюкова Е.М., Смуглин М.Я. Клиника и реабилитационная терапия детского церебрального паралича. М.: Медицина; 1972:с. 328.

6. Гузева В.И. Федеральное руководство по детской неврологии. Москва: ИМК; 2016: с. 169-185.

**Приложение А1**

**Состав рабочей группы**

Бурлака А.А., врач-невролог, заведующая «Республиканским отделением реабилитации детей инвалидов (психоневрологическое отделение)», ГУ «Бендерский Центр Матери и Ребенка».

Сорокан И.А., врач-невролог, ординатор «Республиканского неврологического отделения», ГУ «Бендерский Центр Матери и Ребенка».

Янпольская Е.П., врач-невролог первой категории, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Рудукан А.А., врач-невролог, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Базелюк А.В., врач-невролог, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Дорофеева Н.Г., врач-невролог второй категории, ОАО «Тираспольская физиотерапевтическая поликлиника".

У членов экспертной группы конфликт интересов отсутствует.

**Приложение А2**

**Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата**

Настоящие клинические документы несут рекомендательный характер для организаторов здравоохранения и практикующих специалистов соответствующего клинического направления. Виды и объемы медицинской помощи населению Приднестровской Молдавской Республики, в соответствии с данными клиническими рекомендациями, могут быть обеспечены за счет средств и в пределах лимитов финансирования, предусмотренных законами о республиканском бюджете, при наличии источников финансирования, а также других поступлений, не запрещенных действующим законодательством Приднестровской Молдавской Республики. Объем диагностических и лечебных мероприятий для конкретного пациента определяет лечащий врач, в соответствии с требованиями к объему исследований при определенных заболеваниях, состояниях, с учетом возможностей лечебно-профилактической организации по предоставлению определенных видов исследований и лечения.

Рекомендации к схемам применения и дозам лекарственных препаратов, прописаны в тексте данных клинических рекомендаций.

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативно-правовых документов:

1. Закон Приднестровской Молдавской Республики от 16. января 1997 года №29-3 «Об основах охраны здоровья граждан (СЗМР 97-1) в текущей редакции;

2. Постановление Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 31 января 2020 года № 16 «Об утверждении Программы государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи» (САЗ 20-6) в текущей редакции.

### 3. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 01 июля 2019 года № 446 «Об утверждении Перечня жизненно важных лекарственных средств» (САЗ 19-25).

4. Приказ Министерства Здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 14 января 2016 года № 8 «Об утверждении «Классификации и критериев, используемых при осуществлении врачебной экспертизы жизнеспособности у лиц старше 18 лет и определения государственной социальной помощи детям до 18 лет консилиумами врачебной экспертизы жизнеспособности в Приднестровской Молдавской Республике» (САЗ 16-10).

5. Приказ Министерства здравоохранения и социальной защиты Приднестровской Молдавской Республики от 18 мая 2010 года № 210 «О порядке оказания медицинской помощи в неврологическом, отоларингологическом и нефрологическом отделениях ГУ «Бендерский центр матери и ребенка».

6. Приказ Министерства здравоохранения и социальной защиты Приднестровской Молдавской Республики от 13 июня 2005 года № 288 «О совершенствовании организации амбулаторно-поликлинической службы в лечебно-профилактических учреждениях республики».

7. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 17 февраля 2021 года № 143 «Об утверждении Порядка направления на оказание консультативного приема узкими специалистами и диагностики детям субъектами частной медицинской деятельности» (регистрационный № 10066 от 15 марта 2021 года) с изменениями и дополнениями, внесенными Приказом Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 16 апреля 2021 года № 313 (регистрационный № 10195 от 28 апреля 2021 года).

8. Приказ Министерства Здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 26 июля 2018 года № 396 «О совершенствовании организации оказания скорой медицинской помощи населению Приднестровской Молдавской Республики» (регистрационный № 8455 от 5 октября 2018 года).

#### .

**Приложение Б**

**Алгоритмы ведения пациента**

Рисунок 1. Алгоритм первичного обследования пациента с ДЦП





**Приложение В**

**Информация для пациента**

Детский церебральный паралич (ДЦП), согласно современным представлениям, является не прогрессирующим заболеванием ЦНС, развитие которого связано с перинатальным поражением головного мозга на различных этапах развития плода и ребенка. Основой клинической картины ДЦП являются двигательные нарушения, изменения мышечного тонуса, нарушение познавательного и речевого развития и другие проявления. Частота встречаемости ДЦП, по данным различных авторов, сохраняется на уровне 2-3,6 случаев на 1000 новорожденных, причем с применением современных технологий интенсивной терапии глубоко недоношенных детей на фоне снижения смертности растет процент детей с выходом в неврологический дефицит и ДЦП. Прогноз ДЦП зависит от выраженности клинических проявлений.

Антиспастическая терапия, реабилитационное лечение являются наиболее эффективными методами лечения ДЦП.

Продолжительность жизни и прогноз социальной адаптации пациентов с ДЦП в значительной степени зависят от своевременного оказания медицинской помощи, реабилитации и педагогической коррекции.